

THESIS

MUNICH

- 1965

**Missbildungen des Hüftbereichs
im Rahmen der Thalidomid-Embryopathie
unter besonderer Berücksichtigung
der teratologischen Luxation**

Dagmar Böttger



Digitized by the Internet Archive
in 2026

AUS DER KINDERKLINIK DER UNIVERSITÄT MÜNCHEN
IM DR. VON HAUNER'SCHEN KINDERSPITAL
- CHIRURGISCHE UND ORTHOPÄDISCHE ABTEILUNG -

Vorstand: Prof. Dr. A. Oberniedermayr

**Missbildungen des Hüftbereichs
im Rahmen der Thalidomid-Embryopathie
unter besonderer Berücksichtigung
der teratologischen Luxation**

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde in der gesamten Medizin
verfaßt und
einer Hohen Medizinischen Fakultät
der Ludwig-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von

Dagmar Böttger
aus Schwerte/Ruhr

München 1965

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät
der Universität München

Berichterstatter: Prof. Dr. A. OBERNIEDERMAYR
Dekan: Prof. Dr. O. HUG

Tag der mündlichen Prüfung: 9.3.1965

Inhaltsübersicht

I.	Ein geschichtlicher Überblick der Diskussion über "angeborene - teratologische Hüftgelenkluxationen".	5
II.	Die wichtigsten Grundlagen zum Thema	7
	1. in der Genese	
	2. in der Anatomie	
III.	Die Charakteristika einer teratologischen Hüftgelenkluxation	9
	1. Störung der Genese	
	2. Pathologisch-anatomische Merkmale	
	3. Prognose	
IV.	Das Auftreten der sogenannten Thalidomid-Embryopathie	10
	1. in allgemeiner Hinsicht	
	2. in Bezug auf die zu besprechenden Fälle (u. Fall 1 u. 2)	
V.	Das Röntgenbild als Hilfe zur Beurteilung des Hüftgelenks	13
VI.	Die Beschreibung der Fälle (3 - 14) in	17
	1. kurzer Anamnese	
	2. Betrachtung der Röntgenbilder	
	3. Darlegung der Arthogramme	
VII.	Diskussion der Fälle in Hinsicht auf Therapie und Prognose.	35
	Literaturverzeichnis	40

- I. Bevor auf die problematische Genese und Beschreibung der teratologischen Hüftgelenksluxationen eingegangen wird, soll eine Übersicht früherer Beiträge gegeben werden, die von den Luxationen, ihrer Entwicklung und ihren prognostischen Aussichten berichten.

Schon Hippokrates wusste von der angeborenen Hüftgelenksverrenkung und beschrieb das Krankheitsbild ausführlich. Man sah aber keine Möglichkeit zu einer erfolversprechenden Behandlung, so dass erst 1701 die Veröffentlichungen von VERDUC über Repositionen erste Wege erkennen liessen, die von allen Seiten aufgegriffen wurden. Der Wiener Chirurg LORENZ konnte mit Erfolg erstmals 1895 eine unblutige Reposition durchführen.

Es ist somit lange bekannt, dass das Hüftgelenk von allen Gelenken des menschlichen Körpers die grösste Krankheitsbereitschaft zeigt. Die Hüftgelenksluxation ist nicht nur ein sehr oft vorkommendes Krankheitsbild, sondern überhaupt die häufigste angeborene Gelenkfehlentwicklung. Über die Entstehung der Hüftluxation gehen die Ansichten stark auseinander. Die einen nennen exogene Faktoren als Ursache, während andere endogene bzw. genbedingte dafür verantwortlich machen wollen.

Es bestand die Ansicht, dass es ausser der typischen sich erst nach der Geburt manifestierenden Hüftluxation, eine bereits intrauterin voll entwickelte Luxation gebe, die oft auch mit anderen Missbildungen kombiniert sei. KORVIN nennt darunter besonders die Fussdeformitäten und Kniekontrakturen (Spina bifida, Spaltbecken, .) Auch LORENZ trennte zwischen zwei Typen. Erstere bezeichnete er als "sogenannte" Luxation im Gegensatz zur "wirklich angeborenen". Seine Einteilung hat sich bis heute bei vielen erhalten, wird aber nach neueren Ergebnissen langsam wieder fallengelassen. Auch LE DAMANY führte eine scharfe Trennung durch. Er weist im Gegensatz zur "anthropologischen Luxation" auf die seltene "teratologische Luxation" hin, die durch mechanische Einwirkung im Mutterleib zusammen mit anderen Missbildungen entstanden sei. Er hebt besonders hervor, dass die teratologische Form nach jeder Richtung hin in Erscheinung trete, während die anthropologische Verrenkung meist nach hinten oben luxiert sei und eine Antetorsion des Femurschaftes aufweise.

Auch PUTTI unterscheidet neben der embryonalen Häuftgelenksluxation die "fetale", die sich bei der Geburt noch im Stadium der Praeluxation befindet. Er misst also verschiedenen Zeitpunkten des Auftretens der Entwicklungsstörung grösste Bedeutung bei.

LANCE und SANDES heben das Fehlen der Vererbung bei der teratologischen Form hervor, während WOLLENBERG, HAYASCHI

und MATSOUKO, ANNOVAZZI und ASCHNER sich entschieden gegen eine Trennung verschiedenartiger Luxationsformen aussprechen. M. LANGE meint, dass eine minderwertige Keimanlage den zeitlichen Entwicklungsablauf störe. Aus dieser Sicht erklärt er auch die auftretenden Kombinationen der Hüftluxation mit anderen Missbildungen.

1938 veröffentlichte KORVIN (s. o.) eine Arbeit über die teratologische Hüftgelenksluxation. Wichtige Merkmale in differentialdiagnostischer Hinsicht sind seiner Meinung nach eine gleichmässige Verteilung der Geschlechter und kein Hinweis auf eine Vererbung. Auch hält er den Zeitpunkt der Entstehung und das gleichzeitige Auftreten mit anderen Missbildungen für wichtig. Im Gegensatz zu anderen Autoren lässt er keine hereditären Momente gelten, sondern ist von der Entstehung durch intrauterine Schädigung überzeugt (räumliche Beeinträchtigung des wachsenden Foetus durch Nabelschnurumschlingung oder andersartige Fixierung der unteren Extremitäten). Da die Verrenkung bereits intrauterin voll entwickelt ist, nennt Korvin sie "echte" angeborene Hüftluxation. Er schreibt ihr, wie schon LORENZ, eine besondere Therapieresistenz zu. Weiter verweist er auf eine teratologische Pfannenfehlform, die eine dreikantige Form habe (TILLMANN, LEOPOLD); GRAWITZ und HOLTZMANN dagegen beschreiben eine gruben- und spaltförmige Pfanne. KORVIN erwähnt 39 Fälle aus der Literatur und 8 eigene. Er warnt davor, alle Kombinationen mit anderen Fehlbildungen von der typischen Hüftluxation abzutrennen, ohne Rücksicht, ob sie zur teratologischen Form gehören oder nicht. Pathologisch-anatomisch sieht er keinen grossen Unterschied zur konstitutionellen Luxation. Nach seiner Auffassung verwischt die Zeit die Differenzen und es lässt sich nicht mehr genau feststellen, ob bei der teratologischen Form der Oberschenkelkopf durch exogene Kräfte aus seiner Normallage verschoben wurde. Bei denjenigen Fällen, die "trotz aller Fortschritte in der unblutigen Behandlung der angeborenen Hüftluxation, frühester Erfassung, ausgebildeter Technik und sorgfältiger Nachbehandlung" immer noch schlechte Endergebnisse aufweisen, handelt es sich nach Korvin um die teratologische Hüftverrenkung.

In Anlehnung an Korvins Arbeit berichtet ELSNER über drei eigene Fälle von "echter" angeborener Hüftluxation, wobei der dritte Fall eigentlich nicht so recht in eine bestimmte Kategorie einzuordnen ist. Für diesen wird die Möglichkeit einer traumatischen Entstehung erwogen. Sonst weist er auf die gleichen Charakteristika einer teratologischen Hüftgelenksluxation hin, wie Korvin sie in ausführlicher Weise beschrieben hatte.

Auch W. MÜLLER hat sich zu diesem Thema geäussert. Er hebt wieder die Luxation in Kombination mit anderen Missbildungen hervor. Ob ein Zusammenhang besteht zwischen vorzeitigem Geburtstermin, Steisslage und teratologischer Luxation - wie

andere Autoren andeuten - bleibt allerdings dahingestellt. Dagegen schreibt er dem Fruchtwassermangel einen entscheidenden Einfluss auf das Zustandekommen der Verrenkung zu. Dieser erklärt seiner Meinung nach im wesentlichen die Raumbeengung im Uterus, durch die es zu Haltungsanomalien kommt. JANSON ist derselben Ansicht; nur zieht er den Schluss, dass Zirkulationsstörungen dabei schädigend auf die Ausbildung der Anlage wirken. KIEWE misst dem keine Bedeutung zu. Er führt die Entwicklungsstörung auf pathologische Vorgänge schon während der teratogenetischen Determinationsperiode, also in die früheste Zeit der Entwicklung, zurück.

In seiner Beschreibung eines Präparates von einem sieben Monate alten Foeten mit vollständig ausgebildeter Hüftluxation tritt HARRENSTEIN die gleiche Theorie. Auch er meint, eine abnorme Anlage des Beckens und der Oberschenkelknochen sei Ursache für die Entstehung der Verrenkung. HASS dagegen spricht sich ebenso wie KORVIN für intrauterine Einflüsse aus und sieht in dieser Entstehungsweise den entscheidenden Gegensatz zur angeborenen Hüftluxation. Auch SCHRAMM und SCHOBERT messen der Auffassung der intrauterinen Belastungsdeformität mit Einschränkungen Bedeutung zu. KAISER plädiert dafür, jede intrauterine Raumstörung, jede mechanische, physikalische oder chemische Schädigung des Keimlings von aussen her könne die normale Entwicklung beeinträchtigen.

Eine definitive Einteilung oder Trennung von teratologischer und angeborener Hüftgelenksluxation ist immer schwieriger geworden, vor allen Dingen deshalb, weil es zwischen der am stärksten ausgeprägten Form der Luxation und der Dysplasie viele Zwischenstufen gibt. Die von LORENZ eingeführte Bezeichnung der "sogenannten" angeborenen Hüftluxation hat somit eigentlich ihre ursprüngliche Bedeutung verloren. Man ist heute zu der Ansicht gelangt, dass man die beiden Formen nicht mehr als grundverschieden voneinander trennen kann. Das heisst aber nicht, der Ausdruck "teratologische Luxation" besässe keine Geltung mehr. In einem neuen Licht steht die Fehlentwicklung der Hüfte im Rahmen der sogenannten Thalidomid-Embryopathie, bei der durch die teratogene Wirkung einer chemischen Substanz oder ihrer Abbauprodukte in den letzten Jahren unter anderem auch schwere Missbildungen an den Hüften aufgetreten sind.

- II. Da man aus angeborenen Fehlentwicklungen retrospektiv wieder Rückschlüsse auf den Zeitpunkt von Einwirkungen peristatischer Einflüsse auf den Embryo anstellen kann, besteht heute über den Ablauf der normalen Embryogenese weitgehend Klarheit. Wir wissen z.B., dass beim menschlichen Embryo von 6 Wochen die Anlagen beider Beckenhälften als planparallele Platten in sagittaler Richtung an der Seite der Wirbelsäule zu lokalisieren sind.

Nach 7 - 8 Wochen findet eine sogenannte Verwringung des kleinen gegen das grosse Becken statt. Der Beckenring schliesst sich und die Pfanne bekommt eine längsovale Form, die aber noch dauernden Änderungen während der Entwicklung unterworfen ist. Mit 9 Wochen ist bereits eine unvollständige Gelenkhöhle nachgewiesen und in der 10. Woche erscheint die Synovia. Die Verknöcherung des Hüftbeins findet im 3. - 4. Monat statt. Sie geht von drei Hauptkernen in der näheren Umgebung der Hüftpfanne aus. Als Kapselverdickung bilden sich in der 17. Woche die drei Verstärkungsbänder.

Im zweiten Trimenon umfasst die Hüftgelenkspfanne den Oberschenkelkopf recht weit, zur Zeit der Geburt ist die Pfanne dann allerdings ziemlich flach (Kopf $\frac{4}{10}$ in der Pfanne), um sich im Laufe des Lebens durch den ständigen Druck der Oberschenkelköpfe wieder zu vertiefen.

Man könnte noch auf "umwegige Femur- und Pfannenentwicklung" eingehen, aber Veränderungen des Schenkelhalsschaftwinkels und Torsionsänderungen sind im folgenden Krankengut sehr selten, so dass sie hier wegfallen können.

Um nachher die pathologischen Fälle klarer hervortreten zu lassen, sei im folgenden die Anatomie kurz umrissen.

Das Hüftgelenk, die Verbindung zwischen Beckengürtel und unterer Extremität, ist die Abart eines Kugelgelenkes, eine Enarthrosis. Die Hüftgelenkspfanne wird vom Acetabulum gebildet, das sich aus os ischium, os pubis und os ilium zusammensetzt. Das labrum glenoidale (acetabulare) - der knorpelige Rand - bildet die Grundlage für den festen Zusammenhalt aller Gelenkanteile. Durch diesen Ring wird die Pfanne erheblich vertieft und umschliesst so mehr als die Hälfte des Gelenkkopfes, des caput femoris, dessen kugelige Oberfläche $\frac{2}{3}$ mit Knorpel überzogen ist. So umfasst das labrum glenoidale den Kopf ganz fest und hat eine Ventilwirkung; im Innenraum des Hüftgelenkes entsteht ein Unterdruck, der den Kopf durch Zug nach innen festhält. (KAISER) Zusätzliche Stabilität erhält das Hüftgelenk durch die Kapsel, die Verstärkungsbänder und die Muskulatur. Die Gelenkkapsel ist trichterförmig und dank des verstärkenden Bandapparates die dickste des menschlichen Körpers. Sie inseriert an der Gelenkklippe und umfasst ventral den Schenkelhals bis zur linea intertrochanterica, dorsal reicht sie nur bis zur Mitte des collum femoris. Mit der Kapsel fest verwachsen sind die Verstärkungsbänder: ligamentum ischiofemorale, pubofemorale und iliofemorale, das stärkste unter ihnen. Im Gegensatz zu diesen longitudinal verlaufenden Fasern gibt es noch Ringfaserzüge, zonae orbiculares, die an der dünnsten Stelle des knöchernen Femurhalses am stärksten ausgebildet sind. Zusätzlich festigt die Muskulatur das stark beanspruchte Gelenk und verhindert eine zu grosse Beweglichkeit. Dazu hemmt das ligamentum iliofemorale z.B. die Überstreckung

und wirkt gleichzeitig hemmend auf die Adduktion und Rotation. Andererseits wird durch Mitbewegung der Wirbelsäule und des ganzen Beckens das Bewegungsausmass wiederum vergrössert, so dass Erkrankungen des Hüftgelenkes sich auch in der Gangart ausdrücken können.

III. Im folgenden Abschnitt soll nun versucht werden, die wichtigsten Grundzüge einer teratologischen Hüftgelenksluxation zu besprechen.

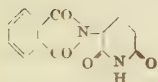
Eine Fehlentwicklung kann von Anfang an durch Genmutation festgelegt sein, oder der Embryo erfährt eine Schädigung durch Einwirkung exogener Faktoren. Es kann sich bei letzteren um mechanische, physikalische, chemische oder toxisch-infektiöse Einflüsse handeln. Die in der vorliegenden Abhandlung zu besprechenden Schäden sind chemischen Ursprungs. Die jüngste Vergangenheit lehrte uns, auf Medikamente mit unvorhergesehenen Nebenwirkungen, eventuell auch auf sich daraus ergebende Stoffwechselstörungen zu achten. Bei solchen toxischen Wirkungen spielt der Zeitpunkt der Schädigung die wichtigste Rolle. (Phasenspezifität). Je früher die Störung stattfindet, desto ausgeprägter ist die Entwicklungshemmung im allgemeinen, wobei noch die Dauer der peristatischen Wirkung in Betracht gezogen werden muss. Treffen schädigende Kräfte in der kritischen Determinationsphase auf den Embryo, entstehen Defektmisbildungen.

Die unreife d. h. nicht normal ausgebildete Gelenkanlage der Hüfte bei der Geburt ist in den vorliegenden Fällen der Folgezustand einer Fehlentwicklung, verursacht durch exogene Schädigung der Frucht während des zweiten Entwicklungsmonats. Die Hüftköpfe stehen bei der Geburt extraarticular, klinisch wie röntgenologisch lässt sich ein erheblicher Hochstand der Trochantanten mit ausgesprochener Lateralisierung nachweisen. Die Pfanne ist gar nicht oder nur sehr flach ausgebildet. Hier liegt also eine Luxation in ihrer schwersten Form vor - bei der Geburt bereits manifest - und man kann berechtigt von einer teratologischen Hüftgelenksluxation sprechen. Die Beweglichkeit ist hochgradig eingeschränkt. Zusätzlich findet man schwere Kontrakturen im Hüftbereich. Die Weichteile erscheinen unförmig verdickt. Neben diesen schweren Zustandsbildern kommen bei gleicher Genese freilich auch die herkömmlichen Formen der Luxation, Subluxation und Dysplasie vor.

Die Prognose ist für die teratologische Luxation recht trüb. Konservative Behandlungsmethoden führen meistens zu unbefriedigenden Ergebnissen. Häufig entstehen zusätzlich Schwierigkeiten infolge sekundärer Veränderungen wie Verwachsung der Kapselreste mit der Beckenwand, Verödung der Pfanne mit Hypertrophie des Pulvinars oder Insertionen innerhalb der Gelenkkapsel. In einzelnen Fällen mag die blutige Reposition indiziert sein und zum Erfolg führen. Ausserdem ist man mit Hilfe der Derota-

tions- und Varisierungsosteotomie in der Lage, hier vereinzelt zu einer vernünftigen Gelenkeinstellung zu kommen. Vieles bleibt indessen ungelöst.'

- IV. In den Jahren 1959 - 1962 kam es zu zahlreichen und auffällig einheitlichen Gliedmassen-Missbildungen, die in einer Reihe europäischer und aussereuropäischer Länder auftraten. Wohl kaum über ein anderes wissenschaftliches Thema ist in den letzten Jahren mehr diskutiert worden, sowohl in der Fachpresse als auch in der Öffentlichkeit. So spricht man allgemein von der Thalidomid-Embryopathie und im speziellen von dem Dymelie-Syndrom. Obwohl die Herstellerfirma begreiflicherweise versuchte, den ursächlichen Zusammenhang der Fehlbildungen mit Thalidomid abzuschwächen, ist die statistische Beweisführung (LENZ, WEICKER z.B.) derartig zwingend, dass an der teratogenen Eigenschaft der Substanz kaum gezweifelt werden kann. Darüber hinaus ist die Kombination von Missbildungen der Extremitäten mit solchen der inneren Organe ausserhalb der Thalidomid-Embryopathie nie beobachtet worden. (PLIESS) Manche Autoren (z.B. LENZ) sehen zwar eine Ähnlichkeit mit der Fanconi-Panmyelopathie, jedoch fehlen auch dort neben anderen Kriterien diese besonders schweren Extremitäten-Defektbildungen. Die Neuartigkeit des Krankheitsbildes ist wohl nicht zu bestreiten. Das mit der chemi-



schen Bezeichnung N-Phthalylglutaminsäureimid (=Thalidomid), vor allem als Contergan im Handel befindliche, beliebte und zuverlässige Beruhigungs- und Schlafmittel, hat demnach die Determinationsphase besonders der Extremitäten gestört. Schon verschiedene Theorien sind geäussert worden, die

zu erklären versuchen, wie und wo die schädigende Wirkung ansetzt. Die kritische Determinationsphase der Schwangerschaft erstreckt sich vom 20. - 50. Tag. Der grösste Teil der schweren Dymelien geht nach Erhebungen und Beobachtungen auf eine Schädigung zwischen dem 35. - 50. Tag nach dem ersten Tag der letzten Menstruation zurück. Später sind keine groben Missbildungen mehr bemerkt worden. LENZ ist zu dem Ergebnis gekommen, dass vollkommene Aplasie der unteren Extremitäten einer Einnahme der Tabletten zwischen dem 41. - 45. Tag entspricht; zwischen dem 39. - 45. Tag sollen meistens auch Herzfehler und Hüftgelenkluxationen verursacht worden sein. Ähnlich schwere Missbildungen wie an den Armen finden wir seltener auch an den Beinen (10 : 1). Es ist auffällig, dass die oberen Extremitäten mehr betroffen sind als die unteren. Sind beidseitig jeweils Arme und Beine fehlgebildet, so bezeichnet man diese schwere Form als Tetraektromelie (= Tetramelie), die leider gar nicht selten ist. Meistens beobachtet man jedoch doppelseitige und symmetrische Erscheinungsbilder der oberen Extremitäten. Die Überlebens-

chance ist bei Kindern, die gleichzeitig innere Missbildungen, besonders am Herzen oder an den Verdauungsorganen haben, erheblich herabgesetzt.

So starben 2 tetraektromele Kinder mit teratologischer Hüftgelenksluxation im Alter von fast anderthalb Monaten bzw. zwei Jahren.

Bei dem ersten Kind handelt es sich um einen Knaben, der eine Ektromelie der beiden oberen Extremitäten, Klumphände und beidseitige Femurdefekte hatte (Abb. 1). Im Hüftgelenk bestand eine Beugekontraktur und die kurzen Femur-rudimente standen stark lateralisiert in ihrer Beziehung zur Pfanne. Das Pfannendach zeigte eine ausgeprägte Steilstellung. Es wurden Etappengips angelegt, die aber nicht zur Beseitigung der Kontraktur führten. Trotz Operation der zusätzlich festgestellten Duodenalstenose und anschliessender freier Durchgängigkeit des Magen-Darm-Traktes erfolgte nach fünfeinhalb Wochen der Exitus infolge innerer Missbildungen.

Der andere kleine Patient zeigte eine noch schwerere Deformität aller vier Extremitäten. (Abb. 2) Auf der Röntgen-Übersichtsaufnahme erkennt man deutlich das Ausmass der Missbildung. Neben völlig kontrakten Klumpfüssen findet sich röntgenologisch beiderseits nur die Fibula. Femur und Tibia fehlen. Das Wadenbein scheint nur eine weichteilmässige Verbindung mit der Hüfte zu haben, es besteht keine Gelenkanlage. Auf beiden Seiten findet sich praktisch keine Pfanneneinsenkung. Ob es sich bei der knollenförmigen Verschattung (bzw. Aufhellung im Negativ) am proximalen Fibulaende um Femurrudimente handelt, kann man nicht mit Sicherheit beweisen. Um mehr darüber aussagen zu können, hätte man abwarten müssen, ob und wie ein Auftreten von distalen Femurepiphyseknernen das Bild verändert. Mittlerweile ist der Junge aber im Alter von zweieinhalb Jahren verstorben. Er kam wie so viele Kinder der Thalidomid-Embryopathie unter plötzlich einsetzenden hyperpyretischen Fieberschüben ad exitum.

Ähnliche erschütternde Fälle treffen wir nicht selten an. An dem Material der chirurgischen und orthopädischen Abteilung der Universitäts-Kinderklinik München wurde versucht, die Merkmale der teratologischen Hüftgelenksluxation im Rahmen der Thalidomid-Embryopathie aufzuzeigen.

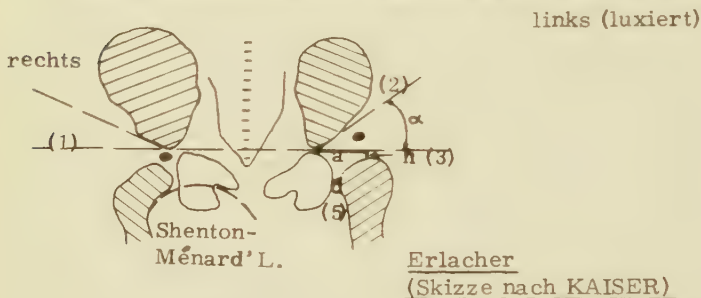
Übersichts-Tabelle:

Fall	Geschl.	Thalidomid?	Lux.	Missbildungen	der unteren	oberen Extr.	Sonst.
1. Sch., H-P.	männl.	ja	bds.	Tetra- ektromelie;	part.Femur- aplasie bds.	Ektromelie Klumphände	Duodenal- stenose
2. A., M.	männl.	ja	bds.	Tetra- ektromelie;	tot.Femur- u.Tibia- aplasie bds.	Ektromelie (Achsentyp)	
3. W., R.	männl.	ja	bds.	Tetra- ektromelie;	Femuraplasie Tibiahyopl. Klumpfüsse	Ektromelie (Achsentyp)	
4. H., K.	männl.	ja	bds.			Ektromelie (Achsentyp)	Ohrmuschel- missbild.
5. P., K.	männl.	ja	bds.	Tetra- ektromelie;	part.Femur- aplasie bds.	Ektromelie (Achsentyp)	
6. R., U.	männl.	ja	bds.	Tetra- ektromelie;	part.Femur- aplasie bds.	Ektromelie (Achsentyp)	Facialis- parese re. Ohrmusch.- hypoplasie
7. K., H.	weibl.	ja	re.			kombinierte Ektromelie (re.dist.Typ li. Achsen- typ)	
8. Kl T.	männl.	ja	bds.	Tetra- ektromelie;	Femur- u. Tibiaaplasie Klumpfüsse	Ektromelie (Achsentyp)	
9. K., S.	männl.	ja	li.	Triektro- melie;	part.Femur- aplasie li.	1-Finger- Phokomelie	
10. G., M.	weibl.	ja	li.			Amelie li. 1-Finger- Phokomelie re.	
11. W., A.	männl.	wahrsch.	bds.		Klumpfüsse	Ektromelie (Achsentyp)	
12. S., K-H.	männl.	wahrsch.	bds.	Tetra- ektromelie;	Femur- u. Tibiaaplasie	Radiushypo- plasie bds. Daumendysp.	
13. M., I.	weibl.	nein	bds.		part.Femur- aplasie bds.		
14. L., G.	weibl.	-	re.		isolierte part.Femur- aplasie re.		

Von den 14 Fällen konnte bei 10 der sichere Nachweis erbracht werden, dass Thalidomid während der Schwangerschaft in der kritischen Phase genommen worden war. Bei 2 weiteren lässt sich der Zusammenhang nicht beweisen, aber auch kaum verneinen. Die nachstehenden 2 letzten Fälle mit Gliedmassendefekten weichen eindeutig vom Bild der Thalidomid-Embryopathie ab. Einmal handelt es sich um einen manifesten Diabetes mellitus der Mutter (Nr. 13) während der Schwangerschaft, bei Nr. 14 ist die Genese bisher noch unklar. Nach retrospektiven Erhebungen haben 6 Mütter in den ersten zwei bis drei Schwangerschaftsmonaten laufend Contergan eingenommen; eine Mutter gibt z. B. an, dass sie vom 21. - 35. Tag post conceptionem sieben Tabletten gebraucht hat. Die Auswirkungen sind in jedem einzelnen Fall verschieden, jedoch sind in der Mehrzahl obere und untere Extremitäten betroffen - wie sich aus der Übersichtstabelle ersehen lässt! Bei 2 Kindern sind die Arme normal ausgebildet. In 8 Fällen haben wir eine beidseitige und 4-mal nur eine einseitige Hüftluxation vor uns, wobei keine Bevorzugung einer Seite oder des Geschlechtes der Kinder zu erkennen ist. Erwähnenswert erscheint, dass von den 4 Mädchen 3 eine einseitige und nur eines eine beidseitige Luxation zeigt, während bei 8 Knaben 7 eine beidseitige und nur einer eine einseitige Hüftgelenksverrenkung aufweisen. Die oftmals bei familiärer Disposition auftretende Hüftluxation zeigt die gleiche Verteilung. Auch dort findet sich meistens beim männlichen Geschlecht eine doppelseitige Luxation, während Mädchen eher einseitig luxiert sind, jedoch erfahrungsgemäss häufiger erkranken. Hier zu einer allgemeingültigen Regel zu gelangen in Bezug auf die Geschlechtsverteilung wäre erst bei einer erheblich grösseren Zahl solcher Fälle möglich. Bei 6 Kindern mit doppelseitiger Hüftaplasie kommt noch erschwerend eine Dysmelie der unteren Extremitäten vom Achsentyt hinzu.

- V. Um den Begriff der teratologischen Hüftluxation im Rahmen der Thalidomid-Embryopathie zu untermauern, gibt uns neben der Anamnese die Röntgenuntersuchung wertvolle Hinweise. Bei der Auswertung von Hüft-Übersichtsaufnahmen bedient man sich der Hilgenreiner'schen Hilfslinien (s. Skizze):
- 1.) die Horizontale durch beide Y-Fugen
 - 2.) die Tangenten entlang der Pfannendachebene (aus dem Schnittpunkt der beiden Linien ergibt sich der Pfannendachwinkel)
 - 3.) das Lot von der Horizontalen durch die Y-Fugen auf die Trochanterspitze = h
 - 4.) der Abstand vom Scheitelpunkt des Pfannendachwinkels zum Fusspunkt der Senkrechten h = Diaphysenferne a
 - 5.) die Distanz zwischen os ischium und der äussersten medialen Prominenz des Diaphysenstachels.
- Das Lot (nach Erlacher) vom lateralen oberen Pfannenrand auf

die Horizontale und weiter nach unten teilt die Hüftgelenksgegend in vier Quadranten. Je nach Lage des Epiphysenkopfkernes kann man den Schweregrad der Luxation erkennen. Die unterbrochene Shenton-Ménard'sche Linie (Obturatorbogen) ist ein zusätzliches diagnostisches Hilfsmittel. Es müssen nicht alle Kriterien gleichmäßig stark ausgeprägt sein, um die Diagnose sichern zu können.



Zur differenzierten Beurteilung führt man auch Gelenkfüllungen durch. LEVEUF, BERTRAND und FABER u.a. verwendeten schon die Arthrographie, um das kranke Gelenk besser analysieren zu können. Das Arthrogramm gibt uns wertvolle Hinweise auf die Form und Beschaffenheit der knorpeligen Gelenkanteile. Wir erhalten den Nachweis über eine eventuelle Verdickung des Pfannenbodens, über ein hypertrophiertes Pulvinar oder gedehntes ligamentum capitis femoris. Besonders zu achten ist auf Füllung des Recessus supraarticularis, um die Lage des Limbus beurteilen zu können. Auch Kapselinterpositionen finden sich bei Kleinkindern gar nicht selten.

Skizze eines normalen Arthrogramms:



- 1.) Limbus (Labrum articulare)
- 2.) Recessus art. sup.
- 3.) Impressiones zonae orbicul.
- 4.) Impressio lig. transversi
- 5.) Recessus acetabuli

(nach SCHINZ-BAENSCH)

Das Arthrogramm dient zur Erfassung von Repositionshindernissen. Sieht man auf der normalen a.p.-Aufnahme einen Hochstand des Kopfes, so ist auch die Kapsel gedehnt und oftmals sehr elongiert. Im Laufe der Zeit entsteht manchmal eine Verengung des gedehnten Kapselraumes, die man als Isthmus bezeichnet.

Mit zunehmenden Alter kann der Durchgang sogar obliterieren und mit dem ligamentum capitis femoris verwachsen. Ist eine Gelenkkapsel in solcher Weise verändert, so stellt sie ein Repositionshindernis dar und damit die Indikation zur blutigen Reposition.

Als Kontrastmittel stand in unserer Beobachtungsreihe 1-2 ccm Endograf in zu gleichen Teilen mit physiologischer Kochsalzlösung (oder aqua dest.) verdünnt in Anwendung. Reizerscheinungen ergaben sich nie.

Da die Kleinen unter dauernder ärztlicher Kontrolle standen, bereitete es keine allzu grossen Schwierigkeiten, die Eltern zu bitten, ihre Zustimmung zur Durchführung des Arthrogramms zu erteilen. Bei den schon Verstorbenen mussten wir uns auf die vorhandenen Röntgenbilder beschränken, ebenso bei einem noch folgenden Fall.

VI. 3. W., R. geb. 28.1.1962, Archiv-Z. 62/K₂, Nr. 1259
(63/K₂, Nr. 857)

Ausser den beiden vorher erwähnten Fällen ist dies das dritte Kind, das inzwischen verstorben ist. Anfang September 1962 wurde es erstmalig in die Klinik gebracht, es war seinem Alter entsprechend in ausreichendem AZ. und EZ. In der Anamnese gab die Mutter an, in den ersten drei Monaten ihrer Schwangerschaft insgesamt 40 - 50 Tabletten Contergan eingenommen zu haben.

Der Junge hat eine schwere Tetraektromelie: An den oberen wie an den unteren Extremitäten eine Ektromelie vom Achsentyt: Hüftgelenksaplasie und Femuraplasie bds., Tibiahypoplasien und Klumpfüsse. Die Achseneinstellung der Füsse nach einer Redressionsvorbehandlung mit Etappen-Gipsverbänden verlief erfolgreich.

Die Röntgenaufnahme (Abb. 3) - im Alter von 10 Mon. gemacht - zeigt uns allzu deutlich das Ausmass der schweren Missbildungen. Die Weichteilkonturen sind in der Beckengegend ungewöhnlich breit und ausladend. Kniegelenke sind gar nicht vorhanden und die Unterschenkelknochen entsprechen keineswegs einer normalen äusseren Form. Auf der rechten Seite fehlt jegliche knöcherne Anlage eines Femur, eine knorpelige lässt sich auch nicht vermuten, während links ein Femurrudiment zu erkennen ist, das beziehungslos oberhalb der Fibula liegt. Das untere Darmbeinende ist als Folge der Pfannenaplasie auffallend verbreitert. Die Darmbeinschaufeln sind breit ausladend, die Pfanneneinsenkung fehlt praktisch völlig. Die "Pfannendachebene" verläuft annähernd horizontal. Eine Gelenkverbindung besteht also hier nicht. Das Arthrogramm, das 7 Monate später gemacht wurde, (Abb. 4) lässt hinsichtlich des



Abb. 1



Abb. 2



Abb. 3

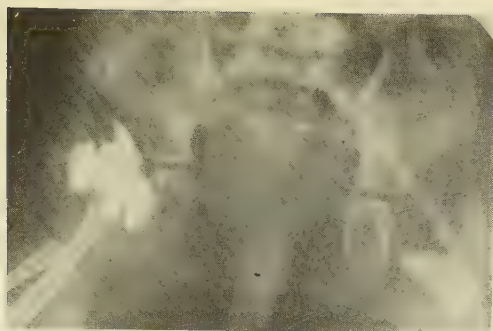


Abb. 4



Abb. 5



Abb. 6

Wachstums im Vergleich zum früheren Röntgenbild keine Weiterentwicklung erkennen. Man findet auch hier keine Pfanneneinsenkung und jener Abschnitt, der normalerweise der pars acetabularis entsprechen würde, fällt durch seine Breite besonders ins Auge. Die Kontrastmitteldarstellung ergibt aber im Gegensatz zu den bisherigen Befunden schwache Umrisse einer Gelenkkapsel, die sogar den proximalen Fibulaanteil berührt. Es ist diskutabel, ob der Pfannengrund durch ein hypertrophiertes Pulvinar ausgefüllt ist, denn das Kontrastmittel dringt nicht in den Gelenkspalt ein. Ebenso fraglich bleibt, ob der craniale Limbusrand hochgeschlagen ist.

Nach kurzer Resorptionszeit zeigt eine nochmalige Beckenübersichtsaufnahme deutlich die stark elongierte Kapsel mit ihren Impressionen, aber keine Umschliessung zweier Gelenkanteile, so dass eine Gelenkverbindung nicht nachweisbar ist.

Nach zahllosen rezidivierenden Fieberschüben kam das Kind infolge seiner labilen Kreislaufverhältnisse im September 1963 ad exitum.

4. H., K. geb. 31.5.1960, Archiv-Z. 62/K₂ Nr. 651

Im Alter von 2 Jahren kam das Kind erstmals in Behandlung der Klinik und befindet sich auch weiterhin in Betreuung des Dismyeliencentrums. Bei der Anamnese gibt die Mutter an, während des zweiten und dritten Schwangerschaftsmonats Contergan eingenommen zu haben. Neben einer Schaltstück-ektromelie vom Achsentyp an den oberen Extremitäten und einer Ohrmuschelmisbildung, zeigt das Kind eine beidseitige, schon bei der Geburt manifeste Luxatio coxae.

Klinisch war bei der Aufnahme eine besonders starke Spreizhemmung zu bemerken. Durch Overhead-Extension im Oktober/November 62 liess sich lediglich der Hochstand etwas beeinflussen, die Reposition der hier vorliegenden teratologischen Hüftluxation (Abb. 5) war jedoch ohne Erfolg. Die Beckenübersichtsaufnahme wurde zu Beginn der Behandlung angefertigt; Die Trochanter Spitzen sind beiderseits weit nach oben über die Horizontale durch die Y-Fugen luxiert. Bei den etwas ausladenden Darmbeinschaufeln ist eine frühzeitige Ausbildung von Sekundärpfannen gut vorstellbar, eine verstärkte Sklerosierung in diesem Bereich ist auf dem Röntgenbild nicht zu erkennen. Auffällig ist die Steilstellung der Schenkelhalse, so dass man von einer ausgesprochenen coxa valga sprechen kann. Durch Antetorsion des proximalen Femurenden ist beidseitig der Trochanter minor deutlich zu sehen. So kommt die sogenannte Taubenkropfform des Schenkelhalses zustande. Die laterale Verschiebung der Femurenden ist rechts ausgeprägter als links. Da der Diaphysenstachel hier besonders gut markiert ist, ist der Abstand d leicht zu messen, rechts beträgt er 1,6 cm gegenüber einem Wert von 1,25 cm links. Zu erwähnen

sind noch die sehr steilen Pfannendächer. Eine eigentliche Pfanneneinsenkung scheint rechts weitgehend zu fehlen, links ist sie auch nur angedeutet. Der pathologisch vergrößerte Pfannendachwinkel beträgt rechts 52° und links 47° . Kopfkern sind noch nicht vorhanden, es zeigt sich ein beträchtliches Zurückbleiben der Ossifikation.

Eine Arthrographie mit Kontrastmittel (Abb. 6) wurde 15 Monate später gemacht. Obwohl das Kind nun älter als 3 Jahre ist, zeigt sich im wesentlichen ein unverändertes Bild. Die Verhältnisse der knorpeligen Gelenkanteile weichen weit von einem normalen anatomischen Befund ab. Die Spitze des freien knorpeligen Pfannenrandes befindet sich nicht an normaler Stelle, sondern der Limbus hat sich pfannenwärts eingerollt. Diese Deformierung hat zwangsläufig zu einer Hypertrophie geführt, so dass er sich zwischen Kopf und Pfanne störend auswirkt. Durch den Trochanterhochstand bedingt ist die Kapsel stark elongiert. Die Anhäufung des Kontrastmittels im Bereich des Pfannenbodens lässt erkennen, dass die "Pfanne" leer ist. Zwischen dem oberen und unteren Kapselteil ist ein Engpass vorhanden, der Isthmus. Ungeklärt muss bleiben, ob diese sanduhrartige Einschnürung des Kapselschlauches durch sekundäre Verwachsungen oder durch mechanische Einwirkungen entstanden ist. Die Kontinuität des knorpeligen Femurkopfes lässt vermuten, dass keine Insertionen der Gelenkkapsel vorhanden sind. Da auch noch im späteren Alter eine sekundäre Entfaltung des Limbus möglich ist, stellt dieser Befund unter Umständen eine Indikation zur blutigen Reposition dar.

In diesem Fall zeigt uns die Gelenkfüllung deutliche Charakteristika einer ausgeprägten teratologischen Luxation: Einen Limbus, der tropfenförmig eingerollt und nach caudal-medial interponiert ist, einen verengten Kapselisthmus und einen dicht mit Kontrastmittel angefüllten Pfannengrund.

5. P., K. geb. 21.8.1960, Dysmelie-Amb. Nr. 115

Das Kind befindet sich seit 1963 in ambulanter Behandlung der Klinik und in ständiger Aufsicht des Ambulatoriums für Dysmelien. In der Schwangerschaftsanamnese gibt die Mutter an, vor und während der Schwangerschaft, besonders auch in der kritischen Phase, Contergan-Tabletten eingenommen zu haben. Der Junge wurde mit einer schweren Tetraektromelie geboren. An den oberen Extremitäten wurde eine beidseitige Ektromelie vom Achsentyp diagnostiziert, eine Schulterluxation auf beiden Seiten, eine partielle Humerus-aplasie und eine Radius-aplasie mit fehlendem 1. Fingerstrahl. Ausserdem finden sich beidseitig an den Fingern Syndaktylien. Die Missbildung an den Beinen besteht in einer beidseitigen Femur-aplasie mit Fehlen der Hüftgelenkanlage.

Das Röntgenbild (Abb. 7), das im Alter von 2 3/4 Jahren gemacht



Abb. 7



Abb. 8

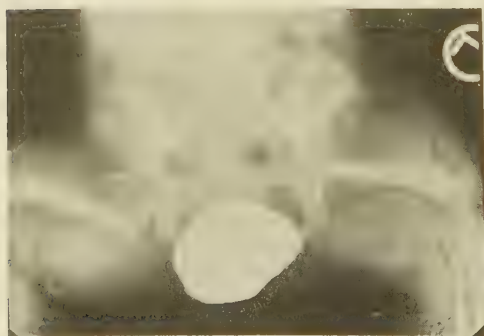


Abb. 9

wurde, lässt das Ausmass der teratologischen Luxation deutlich erkennen. Vom linken Femur ist nur im distalen Epiphysenbereich ein Knochenkern angelegt. Gegen eine Vergrösserung in proximaler Richtung spricht die abgerundete Form. Der rechte Oberschenkelknochen ist distal normal, das körpernahe Ende aber fehlt. Die ossa ilium sind auffallend hypoplastisch und die pars acetabularis ossis ilium (ischium) stellt sich beidseitig verlängert und verbreitert dar, eine Pfanneneinsenkung fehlt vollkommen. Das proximale Ende des rechten Femur ist sogar pfannengerecht eingestellt, aber eine Kapselverbindung zwischen Hüftknochen und Femurfragment ist nicht nachweisbar. Es ist zweifellos irgendeine gelenkige Verbindung vorhanden, vielleicht ein rudimentärer Gelenkspalt, mit grösserer Wahrscheinlichkeit darf man wohl ein muskuläres Gelenk annehmen. Die Hilgenreiner'schen Hilfslinien finden hier verständlicherweise keine Anwendung, auch ohne sie sichert das Röntgenbild die Diagnose der teratologischen Hüftgelenkluxation.

Das Arthrogramm vom 6. 11. 1963 (Abb. 8) bringt uns keine wesentlichen neuen Ergebnisse. Auf beiden Seiten wurde eine Gelenkfüllung versucht, die Aufnahme zeigt uns nach einer gewissen Resorptionszeit folgenden Befund hinsichtlich der Gelenkverhältnisse: Auf beiden Seiten ist kein Kapselraum vorhanden. Diskutabel wäre, ob es sich bei den einzelnen Aussparungen am lateralen Kontrastmittelrand links um Impressionen einer Kapsel handelt. Ein Limbus ist nicht auszumachen.

Abschliessend ist deshalb die Beurteilung gerechtfertigt, dass auf beiden Seiten weder knöcherne noch knorpelige Gelenkanteile vorhanden sind.

6. R., U. geb. 2. 10. 1960, Archiv-Z. 60/K₂ Nr. 1475

Das Kind wurde 23 Tage nach der Geburt in die Klinik gebracht, weil es auffallende Strahldefekte an den Extremitäten zeigte, ausserdem eine Facialisparese rechts und eine Ohrmuschelhypoplasie ebenfalls auf dieser Seite. Der Säugling machte einen recht blassen Eindruck, befand sich jedoch in ausreichendem EZ. Es wurde eine doppelseitige Ektromelie vom Achsentyt an den Armen diagnostiziert: Die Humeri wiesen eine proximale Aplasie auf, Speichen und Daumen fehlten symmetrisch und es waren beidseitig Klumpfüsse vorhanden. Die unteren Extremitäten waren verkürzt durch Aplasie des proximalen Femurendes, und es bestand eine Beugekontraktur mit Abduktion und Aussenrotation. Eine Hüftgelenkluxation fand man auf beiden Seiten, wobei sie auf der rechten Seite ausgeprägter war als links. Es handelte sich hier wieder um eine schwere teratologische Luxation. Beckengipse und Spreizschalen dienten lediglich zur Beseitigung der Beugekontrakturen in Hüfte und Knie.

Die Beckenübersichtsaufnahme (Abb. 9) wurde gemacht, als



Abb. 10



Abb. 11



Abb. 12

das Kind 1 1/4 Jahre alt war. Die pars acetabularis ossis ilium ist beidseitig verbreitert, jedoch nicht verlängert, so dass der Übergang zu einem Pfannendach normal ist. Die Werte des Pfannendachwinkels von rechts 27° und links 23° sind nur wenig vom Normalwert abweichend. Von einer Steilstellung des Pfannendaches kann man hierbei noch nicht sprechen. Ins Auge fallend ist die Verkürzung des Femur auf beiden Seiten. Die proximalen Enden der Rudimente sind abgerundet und zeigen schon eine stärkere Knochenverdichtung, so dass mit einem verspäteten Längenwachstum an dieser Stelle nicht mehr zu rechnen ist. Die Röntgenaufnahme lässt die Vermutung zu, dass links eine gelenkige Verbindung vorhanden ist, während das rechte proximale Femurende in Bezug auf die Pfanne zu tief steht. Mehr über die Gelenkverhältnisse liesse sich vielleicht nach einem Arthrogramm sagen, leider ist das Kind inzwischen aus dem Einzugsgebiet der Klinik durch Ortswechsel verschwunden. Einem Bericht der Eltern zufolge hat die aktive Beweglichkeit in beiden "Hüftgelenken" im 3. Lebensjahr jedenfalls deutlich zugenommen.

7. K., H. geb. 8.10.1960, Archiv-Z. 62/K₂, Nr. 68, 255

In unregelmässigen Zeitabständen wird das Kind seit August 61 in die Klinik gebracht. Neben der rechtsseitigen Hüftgelenkluxation wurde eine kombinierte Ektromelie der oberen Extremität gefunden, rechts vom distalen Typ und links vom Achsentyt. Die Mutter des Kindes gab in der Anamnese an, in den ersten Schwangerschaftsmonaten Contergan-Tabletten eingenommen zu haben.

Die Luxatio coxae wurde anfangs durch Spreizhose behandelt, später durch einfaches Umlegen eingerenkt und das Ergebnis durch einen Gips in Lorenzstellung festgehalten. Auch der damals noch in der Klinik übliche Stellungswechsel in die Position nach Lange I verlief befriedigend. Das Röntgenbild (Abb. 10) des 9 Monate alten Kindes zeigt uns die rechtsseitige Luxation. Auf beiden Seiten sind noch keine Kopfkerne vorhanden, links ist möglicherweise ein Schatten angedeutet. Der rechte Oberschenkelknochen erscheint hypoplastisch und ist deutlich nach cranio-lateral verschoben. Dies bestätigen uns die Werte von $h = 0,15$ cm (li. 0,7) und der Diaphysenferne $a = 2,5$ cm (li. $= 1,9$ cm). Während auf der linken Seite ein normales Pfannendach ausgebildet ist ($\alpha = 18^{\circ}$) mit deutlicher schalenförmiger Sklerosierung, die auf eine physiologische Pfannenausbildung deutet, ist auf der rechten kranken Seite die Pfanneneinsenkung abgeflacht. Der Pfannenwinkel misst hier 38° . Infolge der Lateralisierung des Femur und der Steilstellung des Pfannendaches ist jegliche Beziehung der Gelenkansteile zueinander verloren gegangen. Ein weiteres sicheres Kriterium für die Luxation ist die unterbrochene Shenton-Ménard'sche Linie rechts, während sie links normal

verläuft.

Das Arthrogramm (Abb. 11), das fast zwei Jahre später gemacht wurde (8.7.63) als die vorherige Aufnahme zeigt einen über Erwarten guten Befund, nicht nur hinsichtlich der knorpeligen Gelenkanteile. Die Entwicklung der Hüftpfanne ist in der Zwischenzeit soweit fortgeschritten, dass das Pfannendach als normal zu bezeichnen ist. Der Winkel misst jetzt 23° . Der Limbus setzt hier ohne Unterbrechung die Pfannenkontur in einem gleichmässigen Bogen fort. Die Spitze weist nach aussen und unten, sodass sie in Berührung mit der Horizontalen durch die Y-Fugen kommt. Dies deutet darauf hin, dass wir normalisierte Verhältnisse haben. Der Gelenkspalt kommt ebenfalls deutlich zur Darstellung und zeigt eine regelrechte Ausbildung des Pfannengrundes an. Der Hüftkopf wird vom freien oberen Pfannenrand zu $3/4$ überdacht. Betrachten wir den Kapselansatz am Schenkelhals, so ist auch dieser normal, ebenso wie die Impressionen der gefüllten Kapsel gut dargestellt sind.

Mit einiger Sicherheit kann man mit einem verspäteten Auftreten der Kopfeiphysenkerne rechnen, so dass dies der einzige Fall in der Aufstellung ist, bei dem berechnete Hoffnung auf eine weitgehende Heilung besteht, wie das als klassisch zu bezeichnende Arthrogramm bestätigt.

8. K., T. geb. 27.1.1961, Archiv-Z. 63/K₂ Nr. 505

Seit Mitte 1962 befindet sich das Kind in klinischer Behandlung. In der Anamnese kann die Mutter genau angeben, am 21. - 32. Schwangerschaftstag insgesamt sieben Tabletten Contergan eingenommen zu haben. Hier hat die teratologische Luxation schon fast groteske Ausmasse angenommen. Es handelt sich bei diesem Knaben um eine besonders schwere Tetraektromelie: Die oberen Extremitäten zeigen eine Ektromelie vom Achsentyp, die Hände stehen in radialer Deviation und die Finger sind teilweise miteinander verwachsen, dazu findet sich eine beidseitige Radius-aplasie. Die unteren Extremitäten sind stark verkürzt, die Beckengegend ist unförmig verbreitert und die Füße stehen in Adduktionsstellung und Supination. Nach dem palpatorischen Befund scheint nur eine weichteilmässige Verbindung zwischen Becken und den Beinen zu bestehen. Neben den Klumpfüssen finden wir eine Femur- und Tibia-aplasie.

Die vorliegende Röntgenaufnahme (Abb. 12) wurde im Alter von 2 1/2 Jahren (18.6.63) gemacht. Sie beweist uns den schweren Strahldefekt der unteren Extremitäten. Der rechte Fuss ist inzwischen einer Unterstellungsoperation unterzogen worden. Im Gegensatz zu dem weit ausladenden Weichteilschatten sind die Darmbeinschaukeln sehr schmal, auch die beiden Sitzbeine sind entwicklungsmässig zurückgeblieben. Wiederum ist beidseitig keine Pfanneneinsenkung vorhanden, man spricht zu Recht von einer totalen Pfannen-aplasie. Die Basis des Darmbeins ist verlängert und endet abrupt ohne jegliche Erkerbildung. Eine knöcherne Femuranlage fehlt, eine knorpelige könnte man aus der Verschattung oberhalb der Fibula etwa konstruieren. Das Arthrogramm (Abb. 13) ist zwei Monate später gemacht worden. Es fügt unseren bisherigen Befunden über die knöchernen Hüftverhältnisse nichts Neues hinzu. Die Annahme, dass eine knorpelige Femuranlage vorhanden ist, bestätigt sich, jedoch wird dadurch keine Besserung in der Stabilität herbeigeführt. Eine Kapsel ist nicht mit Sicherheit festzustellen. Das knorpelige Femurfragment steht weitab von der Pfannengegend. Diese ist mit Kontrastmittel angefüllt und die ganze formlose Anhäufung ergibt keine Anhaltspunkte für eine Gelenkanlage. Mit diesem Befund einer Hüftgelenkspaplasie und einem unvollständigen Femurrudiment ist der Ausdruck "teratologisch" in vollem Umfange gerechtfertigt. Es ergibt sich auch keine Möglichkeit zu einer operativen Änderung.

9. K., S. geb. 2.4.1962, Archiv-Z. 63/K₂ Nr. 1659

Seit August 1962 kommt das Kind regelmässig zur Kontrolle in die Klinik. In der Anamnese gab die Mutter an, in der kritischen Schwangerschaftsphase Contergan von der Hausärztin bekommen



Abb. 13



Abb. 14

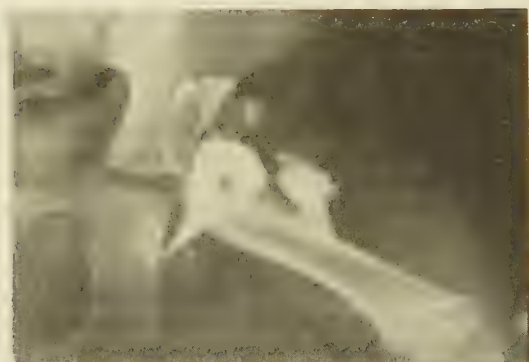


Abb. 15

und genommen zu haben. Der Junge weist eine sogenannte Triektromelie auf: Eine beidseitige 1-Finger-Phokomelie und eine Verkürzung des linken Beines. Während das rechte Bein normal ist, stellte man röntgenologisch auf der anderen Seite eine partielle proximale Femuraplasie fest. Bei der Beckenübersichtsaufnahme (Abb. 14) war das Kind 18 Monate alt. Das rechte Hüftgelenk hat ein gut ausgebildetes Pfannendach ($\alpha = 22^\circ$), einem dem Alter nach normal grossen Kopfeiphysenkern und richtige Gelenkbeziehungen. Im Kontrast dazu stehen die pathologischen Verhältnisse am linken Bein. Der Oberschenkelknochen ist plump verdickt und verkürzt. Die Pfannenverhältnisse bestätigen die Diagnose einer typischen teratologischen Hüfte. Eine Pfannenentwicklung ist gar nicht eingetreten, es ist nur eine kleine Pfanneneinsenkung mit einem Winkel von 23° vorhanden. Die pars acetabularis ossis ilium ist deutlich verbreitert im Vergleich zur gesunden Seite. Das rudimentäre proximale Femurende ist abgerundet. Da noch keine Auftreibung sichtbar ist, liegt die Vermutung eines weiteren Wachstums nahe. Auffällig ist die craniale Verschiebung weit über die Horizontale hinaus, h ist negativ. Bei einer eventuellen Verlängerung wird sich dieser Hochstand noch vergrössern. Eine Lateralisierung ist nicht zu erkennen.

Am gleichen Tage wurde auch ein Arthrogramm versucht (Abb. 15). Auf diesem Bild steht der Oberschenkel bei dem Kind in seiner üblichen Stellung ohne willkürliche Zwangshaltung. Die Kontrastmitteldarstellung deutet eine gewisse Füllung des Pfannenbodens an. Scharf setzt sich das hypertrophierte Pulvinar nach lateral von der Füllung ab. So wird jegliches Eintreten des proximalen Femurendes in die Pfannentiefe unmöglich gemacht. Die Gelenkkapsel erscheint ziemlich eng, möglicherweise auch nach hinten oben verschoben. Weil hier die knöcherne und knorpelige Formsicherung des Gelenkes fehlt, ist man berechtigt, von einer Hüftgelenksaplasie zu sprechen.

10. G., M. geb. 16.1.1962, Archiv-Z. 63/K₂, Nr. 331, 1531

Seit Mitte März 1962 befindet sich das Kind in klinischer Beobachtung. Die Mutter weiss genau, dass sie zu Beginn ihrer Schwangerschaft während einer Kur Tabletten bekommen hat. Es ist nachträglich erwiesen, dass es sich um Contergan gehandelt hat. Das Mädchen zeigt links eine Amelie und rechts eine 1-Finger-Phokomelie. Das linke Bein ist verkürzt und es wurde eine Luxatio coxae dieser Seite diagnostiziert. Die Beckenübersichtsaufnahme (Abb. 16) gibt uns eine gute Vergleichsmöglichkeit zwischen der gesunden rechten Seite und der luxierten. Trotz des Alters von 10 Monaten sind allerdings auf beiden Seiten noch keine Kopfeiphysenkerne zu erkennen. Dagegen sind beide Pfannen normal ausgebildet, die Werte der Pfannendachwinkel ragen nicht aus dem physiologischen Bereich heraus. Eine leichte Hypoplasie des linken Femur ist



Abb. 16



Abb. 17



Abb. 18

angedeutet. Ausserdem findet sich eine typische coxa valga. Die cranio-laterale Verschiebung reicht gerade bis an die Horizontale durch die Y-Fugen. Der Diaphysenabstand h ist 0 im Gegensatz zur gesunden Seite von 0,7 cm. Die Lateralisierung wird deutlich durch den Wert von d , der 1 cm misst (re. = 0,4) und $a=2,6$ cm (re. = 2,0). Die Shenton-Ménard'sche Linie ist ebenfalls unterbrochen! Es muss abgewartet werden, wie sich unter der Behandlung mit Spreizhose und Pawlikzügel die weitere Entwicklung gestaltet. Das Arthrogramm (Abb. 17) des Gelenkes wurde 8 Monate später angefertigt (12.7.63). Auf der rechten Seite ist mittlerweile ein Kopfkern ausgebildet, während links hinsichtlich der knorpeligen Gelenkverhältnisse eindeutig eine Luxation mit eingerolltem Limbus und mit einem durch Kontrastmittel angefüllten Pfannenboden sichtbar wird. Der Limbus hat sich also, entsprechend seiner Elastizität, nach caudal-medial verlagert und die Pfanne ist leer. Die Kontrastmittelaussparung ist wohl als ausgezogenes hypertrophiertes ligamentum capitis femoris zu deuten. Der elongierte Kapselschlauch hat, wahrscheinlich durch sekundäre Schrumpfungsvorgänge, die typische Sanduhrform des Isthmus angenommen. Die Ansatzlinie der Kapsel entspricht normalen Verhältnissen.

Alle Befunde dieses Arthrogramms zielen auf eine operative Einrenkung ab, um den Kontakt zwischen Kopf und Pfanne wiederherzustellen, der jetzt durch den eingerollten Limbus verhindert ist. Im September 1963 wurde die operative Einstellung der Luxation vorgenommen. Die durchgeführte Drehosteotomie und Einrenkung haben zu einem befriedigenden Ergebnis geführt. Es wurde durch weitere konservative Behandlungsmethoden gesichert: Nach dem Operationsgips wurde eine Beckenbeinliegeschale in Lange I-Stellung angelegt. In der Folgezeit machte die Mobilisierung schnelle Fortschritte. Nach 3 Monaten war eine aktive Hüftbeugung von ungefähr 75° möglich und die passive Rotation war nicht mehr erheblich eingeschränkt. Das Kind wurde mit einer Gipsschale für die Nacht und eingestelltem Schede-rad für den Tag entlassen.

Das letzte Röntgenbild (Abb. 18) wurde ungefähr ein halbes Jahr später gemacht: Die Steilstellung des Schenkelhalses ist verschwunden und die neue Lage ist in ihrer Beziehung zur Gelenkpfanne als normal zu bezeichnen. Die Andeutung eines Kopfepiphysenkernes ist sichtbar, so dass sich ein ordnungsgemässer Gelenkkontakt sichern lässt.

Ausser einer gewissen Plumpheit des Schenkelhalses deutet nichts auf die vorhergehende Luxation und coxa valga hin.

11. W., A. geb. 17.7.1961, Archiv-Z. 61/K₂ Nr. 1153

Im Alter von einem Monat wurde das Kind erstmals in der Klinik vorgestellt. Die Mutter kann sich nicht mehr erinnern, ob sie in der kritischen Phase der Schwangerschaft Thalidomid eingenommen



Abb. 19



Abb. 20



Abb. 21

hat, doch das vorliegende Krankheitsbild lässt nur schwerlich eine andere Deutung zu. Bei seiner Einweisung befand sich der Säugling in gutem A.Z. und E.Z. Man diagnostizierte eine hochgradige Klumpfussbildung und eine Luxatio coxae beiderseits neben einer Ektromelie vom Achsentyp der oberen Extremitäten. Es wurde eine Extensionsbehandlung durchgeführt, ein Einrenkungsversuch misslang. Nach Redression der Klumpfüsse wurde ein Gipsverband in Abduktionsstellung und Innenrotation bei gebeugtem Knie angelegt.

Das Röntgenbild (Abb. 19) - im Alter von 1 1/4 Jahren gemacht - zeigt uns das schwere Ausmass der beidseitigen teratologischen Hüftluxation, links noch ausgeprägter als rechts. Die Darmbeinschaukeln sind wenig ausladend und zeigen sich aus dieser Perspektive nicht kongruent. Links kann man die typische Steilstellung des Pfannendaches erkennen, der Wert des Pfannendachwinkels beträgt 40° , während auf der rechten Seite nur eine geringe Erkerbildung ($\approx 39^{\circ}$) vorhanden ist. Es liegt nahe, von der Ausbildung einer Sekundärpfanne zu sprechen, die Einsenkung oberhalb der ursprünglichen Pfannendächer deutet darauf hin. Die Hüftköpfe sind weit nach cranial über die Horizontale verschoben, jedoch gut entwickelt mit deutlich sichtbarem Trochanter minor. Obwohl das Kind zur Zeit der Röntgenaufnahme älter als 15 Monate war, sind noch keine Kopfepiphysekerne aufgetreten. In Bezug auf die Primärpfanne stellt sich auf der rechten Seite eine Lateralisierung gut dar, während auf der anderen Seite die starke Spreizung diesen Befund verhindert. Auf einer späteren Beckenübersichtsaufnahme bestätigt sich die Ausbildung von Sekundärpfannen. In richtiger Beziehung dazu sind Kopferne sichtbar. Die Y-Fugen sind immer noch sehr weit, obwohl die Sklerosierungszone der pars acetabularis ossis ilium schon ziemlich ausgeprägt erscheint.

12. S., K. -H. geb. 3. 11. 1962, Ambulanz-K. Nr. 708/63

Das Kind wurde wiederholt zur ambulanten Behandlung in die Klinik gebracht. Auch dies ist ein Fall, bei dem mit grösster Wahrscheinlichkeit angenommen werden darf, dass die Mutter noch nach der Zurückziehung aller einschlägigen Medikamente Thalidomid eingenommen hat. Der Junge weist das typische Bild einer Thalidomid-Embryopathie auf. Es handelt sich sogar um eine Tetraektromelie: An den beiden oberen Extremitäten finden wir eine Radiushypoplasie und eine Daumendysmelie. Wesentlich schwerwiegender ist der Befund an den unteren Extremitäten. Die Füssen stehen in kontrakter Supination und Aussenrotation und scheinen direkt am Becken anzusetzen. Das Röntgenbild (Abb. 20), im Alter von 3 Monaten gemacht, zeigt breite Weichteilkonturen der Beckengegend. Neben den extrem ausgebildeten Klumpfüssen ist auf beiden Seiten nur eine Fibula vorhanden.



Abb. 22



Abb. 23



Abb. 24



Abb. 25

Sie ist gekrümmt und im ganzen hypoplastisch. Von der Anlage eines Hüftgelenkes ist nichts zu erkennen. Es sind keine Pfannen ausgebildet, vielleicht kann man von einer rudimentären Einsenkung sprechen. Bedingt durch die Steilstellung der wenig ausladenden Darmbeinschaukeln ist die Basis der Darmbeine verlängert und verbreitert. Irgendwelche Anlagen von Oberschenkelknochen sind nicht nachweisbar. Nach bisherigen Erfahrungen darf es als sicher gelten, dass zwischen Fibula und Becken nur eine muskuläre Verbindung besteht.

Das Arthrogramm (Abb. 21) vom 13. 8. 63 bestätigt die Vermutungen. Es lässt sich kein Femurrudiment, nicht einmal ein knorpeliger Rest, erkennen. Die dichtesten Stellen, die sich auch zuerst füllten, wie man unter dem Bildschirm beobachten konnte, zeigen eine leere Gelenkgegend. Nicht einmal ein schmaler Gelenkspalt ist angedeutet. Auch nach ausgiebigen Bewegungen verteilte sich das Kontrastmittel diffus ohne Gesetzmässigkeit. Es handelt sich folglich auf beiden Seiten um eine totale Hüftgelenksaplasie.

Abschliessend bleiben die Fälle, die vom Bild der Thalidomid-Embryopathie abweichen. Da es sich jedoch auch um Dysmelien handelt, die dazu in jenen kritischen Jahren aufgetreten sind, sollen sie an dieser Stelle vergleichsweise beschrieben werden.

13. M., I. geb. 12. 3. 1963, Dysmelie-Amb. 120

Die Mutter dieses Kindes hatte während der Schwangerschaft einen manifesten Diabetes mellitus von 450 mg%, der sich trotz Behandlung und Einstellung wenig änderte.

Bei dem Kind sind die Arme normal ausgebildet, die Beine weisen eine Verkürzung auf. Das Röntgenbild (Abb. 22) - im Alter von 2 Monaten gemacht - ergab folgendes: Auf der rechten Seite findet man eine partielle Femuraplasie, der Oberschenkelknochen ist nur im distalen Bereich angelegt und eine Kniescheibe fehlt ganz. Auch links liess sich keine Patella tasten, jedoch hatte man den Eindruck, dass der linke Oberschenkelknochen, rein dem Gefühl nach, teilweise vorhanden sei, zumindestens knorpelig. Diese Vermutung bestätigt sich allerdings röntgenologisch nicht sicher. Die Darmbeinschaukeln sind auffallend schmal und die Y-Fuge sehr eng. Eine Pfanneneinsenkung ist nicht vorhanden. Der obere Teil der ossa ilium ist geschwungen wie zur Bildung von Sekundärpfannen. Eine stärkere Knochenverdichtung, die darauf hindeuten würde, ist aber nicht zu erkennen. Auf der rechten Seite steht das abgerundete, etwas aufgetriebene proximale Femurende in Bezug auf die rudimentäre Pfannensenke in etwa richtig. Es ist möglich, dass eine Beziehung zwischen beiden besteht. Im Vergleich zu normalen Verhältnissen ist eine craniale Verschiebung, jedoch ohne seitliche Dislokation vorhanden. Von grösstem Interesse bleibt im Augenblick die Frage, welchen Aufschluss uns das

Arthrogramm über das Vorhandensein eines Femurfragmentes auf der linken Seite vermittelt.

Die Röntgenkontrastaufnahme (Abb. 23) wurde im Alter von 6 Monaten gemacht. Der Befund ist unbefriedigend. Eine Bestätigung für die vermutete knorpelige Femuranlage konnte nicht erbracht werden. In den Weichteilen ist eine dichte Kontrastmittelsammlung vorhanden, aber bei der diffusen Verteilung findet man keine Aussparung, die auf eine Gelenkanlage schliessen liesse. Es bleibt fraglich, ob die Aufhellung (Verschattung) der rechten Seite als hypertrophiertes Pulvinar zu deuten ist.

14. L., G. geb. 3.2.1962, Archiv-Z. 62/K₂ Nr. 456

Als die Mutter mit dem einmonatigen Säugling in die Klinik kam, wurde bei ihm eine isolierte einseitige Aplasie des proximalen Femures diagnostiziert. Da vom rechten Oberschenkelknochen nur der distale Bereich mit Epiphyse angelegt ist und eine Beugekontraktur besteht, befindet sich das Knie fast in Hüfthöhe. Die Genese dieser isolierten Missbildung der rechten unteren Extremität ist noch unklar.

Die Röntgenaufnahme (Abb. 24) wurde im Alter von einem Jahr gemacht. Während wir auf der linken Seite normale Gelenkverhältnisse haben, wie einen gut ausgebildeten Femur und Trochanter, einem dem Alter entsprechenden Kopfkern, der in richtiger Beziehung zur Gelenkpfanne steht und eine tiefe Pfanneneinsenkung, finden wir rechts alle Kriterien einer teratologischen Luxation: Die Darmbeinschaufeln sind schmal und wenig ausladend. Ein Pfannendach ist gar nicht ausgebildet, nur eine ganz flache Einsenkung ist vorhanden. Infolgedessen ist die Basis des Darmbeins verbreitert. Ebenso fehlt ein Kopfepiphyseknern und das aplastische proximale Femurende ist nach lateral verschoben. Durch die fast waagerechte Stellung des Rudimentes wird eine pfannengerechte Einstellung der körpernen Spitze vorgetäuscht, dieser Eindruck wird durch die Aussenrotation noch verstärkt. Hoffnung auf ein weiteres proximales Wachstum besteht nicht, was uns die Gelenkfüllung (Abb. 25) bestätigt, die fast 9 Monate später versucht wurde. Man findet keine Veränderung der rudimentären Pfanneneinsenkung, auch ein Gelenkspalt scheint nicht vorhanden. Trotz einer gewissen Resorptionszeit ist keine Kapselfüllung zu erkennen. Das Kontrastmittel berührt zwar das proximale Femurende, daraus kann jedoch keine Beziehung zur Hüfte abgeleitet werden.

Übersichts-Tabelle

Fall	Alter (am 1.1.64)	Lux.	Behandl.- zeit	Art d.Behdlg.	erfolg- reich	Vorschläge zur weiteren Therapie	Prognose
4 H.K.	3 1/2 J.	bds.	1 1/2 J.	Overhead-Extension	-	blut.Reposition	+
5 P.K.	3 1/4 J.	"	1 J.	-	-	Gehapparat	---
6 R.U.	3 J. 2 Mo.	"	2 J. (bis 1962)	Beckengips, Spreiz- schale (Beugekontrak- turen	ja	Gehapparat	--
7 K.H.	3 J. 2 Mo.	re.	2 1/4 J.	Reposition	ja	-	+++
8 K.T.	3 J.	bds.	1 1/2 J.	Achseneinstellung d.Füsse, Beckenbein- gips	ja	Gehapparat	--
9 K.S.	1 3/4 J.	li.	1 1/4 J.	-	-	Verkürzungs- ausgleichs- prothese	+
10 G.M.	2 J.	li.	1 3/4 J.	Spreizhose, Pawlik- zügel, op.Einrenkung	ja	Schederad	+++
11 W.A.	2 1/2 J.	bds.	2 J.	Extension, Redression d. Füße	ja	Prothese	+
12 S., K.H.	14 Mo.	"	1 J.	-	-	-	---
13 M.J.	3/4 J.	"	3/4 J.	Extension	-	Prothese	--
14 L.G.	2 J.	re.	1 3/4 J.	Streckbehdlg. Beckengips	-	Ausgleichsprothese	+

VII. Ausgehend von einem geschichtlichen Überblick und der Wiedergabe von zum Teil recht unterschiedlichen Ansichten aus dem Schrifttum der letzten Jahre zum Problem der angeborenen und teratologischen Hüftgelenksluxation, sollen abschliessend die Ergebnisse der vorliegenden Arbeit zusammengefasst werden.

Aus dem grossen Krankengut der im Zeitraum von 1959-1962 unter dem Begriff "Dysmelie-Syndrom" erfassten Missbildungen (145 Fälle) sind hier nur die der Hüfte (8,275 %) behandelt. Die in diesem Rahmen aufgetretenen Fehlbildungen an den unteren Extremitäten führten auch im Hüftbereich zum Teil zu schwersten Missbildungen. Die Variationsbreite reichte hierbei von der Luxationshüfte aller Schweregrade über die teratologische Luxation bis zur Ausbildung von Ersatzgelenken zwischen dem fehlentwickelten Beckenteil und den Extremitätenresten, bzw. bis zur Ausbildung von sogenannten negativen Gelenken. Daneben treten gehäuft die Kombinationen von partieller oder totaler Femur- und Tibiaaplasie auf. Eine isolierte Fibulaaplasie wurde nicht beobachtet.

Es handelt sich in allen Fällen eindeutig um die Folge einer embryonalen Entwicklungsstörung, wie dies seit der endgültigen Kenntnis über die Thalidomid-Embryopathie als bekannt vorausgesetzt werden darf.

14 Fälle aus dem Krankengut der chirurgischen und orthopädischen Abteilung der Kinderklinik München mit Missbildungen im Hüftbereich wurden einer genauen Beurteilung unterworfen. In der Abhandlung sind absichtlich zwei Fälle (13, 14), die causalgenetisch anderer Natur sind und somit im Gegensatz zum Dysmelie-Syndrom stehen, an den Schluss gesetzt. Während im letzten Fall (14) die Genese der isolierten partiellen Femur- und Hüftgelenkspaplasie unklar ist, lag bei der Mutter des anderen Kindes (13) ein manifester Diabetes mellitus während der Schwangerschaft vor. 3 Patienten starben schon während der Beobachtungszeit, zwei davon (1, 2) infolge weiterer Begleitmissbildungen am Digestions- trakt bzw. cardialer Defekte. Das dritte Kind (3) kam unter den ebenfalls beim Dysmelie-Syndrom, insbesondere bei den Tetraektromelien, häufig auftretenden Hyperpyrexien ad exitum. In der Kasuistik wurde eine Ektromelie vom Achsentyp an den Armen und eine beidseitige Femuraplasie beschrieben. Durch Röntgenbilder und das Arthrogramm ist eine Hüftgelenksverbindung nicht nachgewiesen worden. Deshalb brachte eine Präparation der Hüfte (Maier), bei der sich ein sogenanntes negatives Gelenk nachweisen liess, neue Kenntnisse und Ansichten über diese Missbildungen der Thalidomid-Embryopathie. Auf Grund der neuen Erfahrungen ist es vielleicht nach endgültiger Klärung möglich, durch plastische Einsätze eine Stabilisierung des Gelenkes oder eine Verbesserung der Funktion zu erreichen.

Bei den 7 überlebenden Kindern (4-10) ist die kausale Genese der Missbildungen einwandfrei und unterliegt keinem Zweifel. Die retrospektiven Anamnesen sind zusätzlich durch Beweismaterial (Rezepte z. B.) gesichert. Ebenso ist bei Fall 11 und 12 die Thalidomid-Einnahme auf Grund der Erscheinungsbilder derart wahrscheinlich, dass ernste Zweifel nicht möglich sind. Zur differenzierten Beurteilung sind neben a. p. Röntgen-Übersichtsaufnahmen der Hüfte Arthrogramme angefertigt worden. Ihre Durchführung stiess auf Grund der anomalen Gelenkverhältnisse auf recht erhebliche Schwierigkeiten. Teilweise liess sich kein Gelenkspalt nachweisen, während er in anderen Fällen derart schmal und von seiner üblichen Lage abgewichen war, dass eine gezielte Füllung nicht möglich wurde. Es gelang jedoch, einige bis dahin nicht erkennbare knorpelige Reste, z. B. Femurrudimente, mit Kontrastmittel zu umspülen und darzustellen. Wo der Befund einer typischen Kapsel-Isthmus-Stenose erhoben werden konnte, wurde wie in Fall 10, auf Grund des Arthrogrammes eine operative Korrektur vorgenommen. Die durchgeführte Dreh-Osteotomie und Einkerbung führte zu einem erfreulichen Ergebnis. Unter entsprechen-

der Nachbehandlung (Beckenbeinliegeschale in Lange-I Stellung, Mobilisierung und Schede-Rad) entwickelte sich ein belastungs- und voll bewegungsfähiges Hüftgelenk. Die bei der Nachuntersuchung angefertigte Röntgenaufnahme (s. S. 28, Nr. 18) bestätigte den Befund.

Bei einem anderen Mädchen (7) wurde durch rein konservative Behandlung ein gutes Ergebnis erzielt. Die Luxation wurde anfangs mit Spreizhose behandelt, später nahm man eine Einrenkung vor, deren Ergebnis durch Beckenbeingips fixiert wurde. Nach der gelungenen Einrichtung hat sich die Ossifikation der Gelenkanteile regelrecht weiterentwickelt, so dass Aussicht auf eine Stabilisierung des Hüftgelenkes besteht, zumal das Arthrogramm nach einer Zeitspanne von zwei Jahren normale knorpelige und knöcherne Gelenkverhältnisse aufwies.

Die eingeleitete Behandlung bei Fall 4 dagegen war recht unbefriedigend. Es war eine Extensionsbehandlung begonnen worden in der Hoffnung, eine funktionelle Veränderung des Gelenkes durch Tiefertreten der proximalen Femurstumpfen zu erreichen und damit der deformierten Hüfte etwas mehr Stabilität zu verleihen. An diesem Zustandsbild beidseitiger extrem hochstehender Trochanteren kann demonstriert werden, dass selbst unter einer konsequent durchgeführten Overhead-Extension so gut wie keine Verminderung des Trochanterhochstands eingetreten ist. Im Alter von drei Jahren waren noch keine Kopfepiphysekerne vorhanden. Das Arthrogramm ergab eine ausgeprägte Isthmus-Steinose der Kapsel. Damit wäre unter Umständen der Versuch einer operativen Reposition gerechtfertigt, wenn nicht die verzögerte Ossifikation bei dem jetzt vierjährigen Kind und die teratologische Luxation mit Pfannenaplasie und extremer Coxa valga zur Zurückhaltung mahnen würden.

Bei zwei Kindern (8, 11) wurde eine Achseneinstellung der dysmelen unteren Extremitäten vorgenommen. In einem Fall (8) wurde die von Blauth angegebene Unterstellungsoperation durchgeführt: Die konservativ unbeeinflussbaren Klumpfüsse bei Tibiaaplasie und proximaler Femuraplasie wurden durch Fixation von Fibula, Sprung- und Fersenbein mittels eines Kirschnerdrahtes in die Vertikale gestellt. Die Operation ist bisher auch anderenorts mit gutem Erfolg durchgeführt worden mit dem Ziel, die Kinder in einer weiteren Behandlungsperiode mit Gehapparaten versorgen zu können.

Besondere Aufmerksamkeit gilt bei den folgenden Fällen der Fragestellung, ob noch ein Wachstum der Gliedmassenrudimente zu erwarten ist. Es ergäben sich unter Umständen Gesichtspunkte für plastische Eingriffe, nach deren Durchführung manche prothetische Versorgung auf eine bessere Ausgangslage gestellt werden könnte. An Hand der Röntgenbilder lassen sich aus den Abständen der Knochenrudimente voneinander gewisse Rückschlüsse auf die

in ihren Umrissen zum Teil gut erkennbaren knorpeligen Schaltstücke ziehen, die für das künftige Längenwachstum doch eine grosse Rolle spielen. Ist die Distanz gering, so können knorpelig vorgebildete Wachstumszonen ausgeschlossen werden. Das Studium der Beckenübersichtsaufnahmen in Abbildung 5 und 19 (Fall 4 u. 11) deutet eine Sklerosierungszone oberhalb der normalen Pfanneneinsenkung im Bereich der Darmbeinschaufeln an: Hier liesse sich zweifellos die Stabilität begünstigen, wenn man die Kinder trotz allem auf die Beine zu stellen versuchte, um so die Bildung von Sekundärpfannen zu fördern.

Bei dem völligen Fehlen aller Voraussetzungen zur Bildung eines Hüftgelenkes dagegen darf man nicht erwarten, mit konservativen Methoden eine Stabilisierung zu erreichen. So ist bei den schwersten Fehlbildungen im Hüftbereich, den Hüftgelenksaplasien (Fall 5, 6, 8, 9, 12, 13, 14) nach bisherigen Erfahrungen keine funktionelle Beanspruchung im Sinne auch nur passagerer Belastungsfähigkeit zu erwarten. Es ist unwahrscheinlich, dass Form und Funktion der Gliedmassenrudimente so entscheidend beeinflusst werden können, dass die Kinder mit Hilfe von herkömmlichen Gehapparaten einmal das Laufen erlernen könnten. Bei einseitigen partiellen Femuraplasien lässt sich der Längenausgleich auf einfache Weise mittels eines leichten Schienenapparates mit Fussteil, Beckenhülse aus Giessharz und Tuberaufsitz erzielen. Die Frage der Stabilität hat gegenüber kosmetischen Erwägungen dabei eindeutig den Vorrang. Bisher wurde bei doppelseitigen schweren Ektromelien vom axialen Typ mit der Ausstattung durch Gehapparate abgewartet.

Erschwerend kommt bei fünf der beschriebenen Fälle (5, 6, 8, 9, 12) hinzu, dass es sich um Tri- bzw. Tetraektromelien handelt. (Die drei verstorbenen Kinder wurden nicht mehr berücksichtigt). Bei derartigen Kombinationsmissbildungen wird eine Prothesenversorgung schon deshalb so problematisch, weil keine zusätzlichen Abstützhilfen, wie z. B. Krücken benützt werden können.

Hier kommt es darauf an, geeignete Fahrstühle zu entwickeln, deren Bedienungsmechanismus den Gliedmassenresten angepasst sein muss. Die zweckentsprechende Verwendung des elektronisch gesteuerten Rollstuhls, wie er am Rehabilitationszentrum der Universität Münster konstruiert wurde, eröffnet noch manche Möglichkeiten.

Zu Beginn aller weiteren Therapiemassnahmen liegt viel daran, als wichtigste Mitarbeiter die Eltern zu gewinnen. Dazu gehört eine gewissenhafte Aufklärung über die Art des therapeutischen Vorgehens und den etwa abzusehenden Erfolg der Behandlung. Vor allen Dingen die Mutter braucht gezielte Anleitungen für die Unterstützung und Kontrolle der Eigenbeweglichkeit ihres Kindes. In München wurde ein der Kinderklinik angeschlossenes Ambula-

torium für Dysmelien zu dem Zweck errichtet, den missgebildeten Kindern und ihren Eltern unter Mitarbeit von Ärzten, Psychologen, Krankengymnastinnen und Beschäftigungstherapeutinnen zu helfen.

Die Behandlung dieser Kinder mit den schwersten Gliedmassendefekten muss vor allen Dingen frühzeitig begonnen werden. Es mag als Regel gelten, dann Prothesen oder Gehapparate anzupassen, wenn das Kind das Bedürfnis zeigt, zu stehen und zu gehen. Denn je eher die Kleinen an entlastende Gehhilfen gewöhnt werden, umso grösser ist die Hoffnung, dass sie sich später selbstständig damit fortbewegen können. Gelingt dies auch nur stundenweise am Tag, ist das ein erfreulicher Fortschritt.

Für eine Frühbehandlung spricht neben den allgemein chirurgisch-orthopädischen Erfahrungen auch die grössere Anpassungsfähigkeit und Elastizität des kindlichen Knochenbaus.

Man darf sich allerdings nicht nur auf diese natürliche Anpassungsfähigkeit verlassen, sondern muss die Verbesserung und neue Entwicklung von künstlichen Gliedmassen mit allen Möglichkeiten unseres technischen Zeitalters ausnutzen.

Die Frage nach der weiteren Prognose der Fehlbildungen muss vorerst offenbleiben. Es werden noch viele Erfahrungen gesammelt werden müssen, um die vielseitigen Probleme zu lösen. Letztlich müsste vielleicht die Idee verwirklicht werden, zur Erfassung aller missgebildeten Kinder ein Zentrum zu errichten, wie es zur Dauerbehandlung der polio-geschädigten Kinder schon lange angestrebt wird. Dazu gehören im wesentlichen neben zweckmässigen Behandlungsräumen und Schulungsstätten entsprechende ebenerdig gebaute Wohnhäuser, ohne Treppen, für die Familien, in denen sich ein Körperbehinderter befindet. Auf diese Weise wird eine Eingliederung der Kinder mit Gliedmassenmissbildungen erleichtert. Erstrebenswert erscheint dabei, dass die Kinder nicht isoliert und dem Elternhaus durch längere stationäre Behandlungszeit an einer Anstalt entfremdet werden. Damit wäre auch der Ausspruch und Wunsch eines missgebildeten Menschen mit grosser Lebenserfahrung verwirklicht, in dem sich Tragik und Hoffnung dieser Körperbehinderten ausdrückt:

"Man müsste für die Kranken das Souterrain der Welt reservieren, stille verborgene Arbeitswinkel schaffen und eine Welt für sich mit eigener Bedienung und eigenen Herren!"

Literatur-Verzeichnis

- BADE P. Die angeborene Hüftgelenksverrenkung
Enke-Verlag, Stuttgart 1907
- BAUER Zschr. orthop. Chir. 65 (1936)
- BLAUTH W. u. WILBERT H. G.
Arch. orthop. Unfall-Chir. 35 (1963)
521-570
- BÖHM M. Zschr. orthop. Chir. 60 (1934)
- BRONNER Zbl. für Chirurgie 54 (1927)
- CALOT Zschr. orthop. Chir. 51 (1929)
- EISNER W. Zschr. Orthop. 73 (1942)
- FABER A. Dtsch. Orthop. Kongress 1936
Zschr. Orthop. 67 (1937)
Verh. Dtsch. Orthop. Ges. 32 (1937)
Untersuchung über die Ätiologie und
Pathogenese der angeborenen Hüftver-
renkung.
Thieme-Verlag, Leipzig 1938
- FÜRMAIER Zschr. Orthop. 79 (1950)
- GAUGELE K. Zschr. Orthop. Chir. 38 (1914)
" " " 68 (1938)
- HARRENSTEIN Zschr. f. Orthop. 46 (1925)
- HASS J. Congenital Dislocation of the Hip (1951)
- HAUBERG Die angeborene Hüftgelenksverrenkung
- HAYASHI u. MATSOUKA Zschr. orthop. Chir. 30 (1912)
- HILGENREINER Zschr. Orthop. 69 (1939)
Zbl. Chir. 1940 (S. 1488)
- KIEWE Zschr. Orthop. 59
- KORVIN H. Zschr. Orthop. 68 (1939)
- KAISER Die angeborene Hüftluxation
Fischer-Verlag, Jena 1958
- KNAPP K. u. LENZ W. Die Formen der Thalidomid-Embryopathien
Roentgen-Europ 5
- LANGE F. Zschr. orthop. Chir. 41 (1921)

- LANGE M. Erbblologie der angeborenen Körperfehler
 Enke-Verlag Stuttgart 1935
- LORENZ A. Die sogenannte angeborene Hüftverren-
 kung Stuttgart 1920
- LEVEUF u. BERTRAND Luxations et subluxations congenitales
 de la hanche.
 Paris 1946
- LE DAMANY Zschr. Orthop. 21 (1908)
- LENZ W. Das Thalidomid-Syndrom
 Fortschr. d. Medizin 4 (1963)
 " " " 13 (1962)
- MAU C. Zschr. Orthop. 72 (1941)
- MAU H. Zschr. Orthop. 83 (1954)
- MÜLLER W. Zschr. orthop. Chir. 69 (1939)
 Zschr. Orthop. 59
- MAIER W. Dtsch. med. Wschr. 3 (1963)
 " Zbl. Chir. 88 (1963) 1551-1558
- NAGURA S. Zschr. Orthop. 68 (1938)
 " " 71 (1940)
- PUTTI Die angeborene Hüftverrenkung
 Enke-Verlag Stuttgart 1937
- PFEIFFER RA. u. KOSENOW Münch. med. Wschr. 1 (1962)
- ROHLEDERER Zschr. Orthop. 69 (1939)
 Verh. Dtsch. orthop. Ges. 37 (1949)
- RÜCKENSTEINER Die normale Entwicklung der Knochen
 im Röntgenbild
 Thieme-Verlag Leipzig 1931
- RÜTT A. Arch. orthop. Unfall-Chir. 55 (1963)
 329 - 341
- SANIDES Zschr. Orthop. 70 (1940)
- SCHEDE Zschr. orthop. Chir. 32 (1913)
 Zschr. Orthop. 71 (1940)
- SCHINZ - BAENSCH Lehrbuch der Röntgendiagnostik
 Thieme-Verlag Leipzig 1928
- SCHOBERTH H. Zschr. Orthop. 85 (1955)
- SCHRAMM G. Fortschr. d. Med. 7 (1958)

- SEVERIN E. Zschr. Orthop. 74 (1943)
 Congenital Dislocation of the Hip-Joint
 Stockholm 1941
 Arthrography in congenital dislocation
 of the Hip
 Journ. of Bone S. 21 (1939)
- SOBOTTA - BECHER Atlas der descriptiven Anatomie des
 Menschen
 Urban & Schwabenberg-Verlag München
- SALLER K. u. UNGLAUB Mün. med. Wschr. 26 (S. 1219)
- SOMERS Lancet 1962/I, 912
- SPENCER Lancet 1962/II, 100
- WIBERG G. Zschr. Orthop. 72 (1941)
- WEICKER u. HUNGERLAND
 Dtsch. med. Wschr. 19 (1962)
- WEICKER u.a. Dtsch. med. Wschr. 33 (1962)

Zum Schluss meiner Arbeit möchte ich Herrn Oberarzt Dr. med. W. MAIER für die Überlassung des Themas, sowie für die Durchführung der Gelenkfüllungen herzlich danken, ebenso für den jederzeit gewährten Rat und die freundliche Durchsicht der Arbeit.

Mein Dank gilt auch Herrn Prof. Dr. med. A. OBERNIEDER-MAYR, Vorstand der chir. und orthop. Abteilung der Kinderklinik München, für die Übernahme des Referates und für die Möglichkeit, die Krankengeschichten einzusehen und die Überlassung der Röntgenaufnahmen und Arthrogramme.

Lebenslauf

Als Tochter des Pfarrer Alfred Böttger und seiner Frau Hildegard, geb. Binnewitt, wurde ich am 29. Juni 1939 in Wiederau, Kreis Liebenwerda, geboren.

Im Herbst 1946 wurde ich in Schwerte/Ruhr eingeschult. Ostern 1950 trat ich in die Sexta des Städt. Neusprachlichen Mädchengymnasium (Schwerte) ein, wo ich am 2. März 1959 die Reifeprüfung ablegte.

Im Sommersemester 1959 begann ich an der Rhein. Friedr. - Wilh. - Universität in Bonn mit dem Medizinstudium. Nach dem zweiten Semester bestand ich dort die naturwissenschaftliche Vorprüfung und nach dem 5. Semester legte ich am 3. Aug. 1961 die ärztliche Vorprüfung (Physikum) ab. Das dazwischenliegende Sommersemester 1960 studierte ich an der Universität Tübingen.

Den klinischen Teil belegte ich an der Leopold-Franzens-Universität Innsbruck und der Christian-Albrecht-Universität Kiel. Im Wintersemester 1962/63 setzte ich mein Studium an der Ludwig-Max. -Universität München fort, wo ich am 17. Februar 1965 das Staatsexamen ablegte.

